# Beitrag

## zur Lehre von den menschlichen Missbildungen

insbesondere der

# Cyklopie.

---

**Inaugural-Dissertation**

verfasst und der

**Hohen Medizinischen Fakultät**

der

Königl. Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

**Erlangung der Doktorwürde**

in der

**Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe**

vorgelegt von

**Emil Becker**

aus Elsenfeld.

AKAD. LANDRAT. WÜRZ.

Verlagsdruckerei Würzburg.

1903.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Referent: Herr Prof. Dr. Hofmeier.

Wenn wir die Lieratur der Missbildungen durchblättern, so finden wir merkwürdigerweise bei den griechischen und römischen Schriftstellern nirgends eine genaue Beschreibung von Missbildungen. Erst im 16. Jahrhundert, als die descriptive Anatomie einen bedeutenden Aufschwung nahm und die pathologische Anatomie anfing, sich zu einer Wissenschaft emporzuarbeiten, begann man auch den Missbildungen eine grössere Aufmerksamkeit zu schenken, und so finden wir die ersten genaueren Angaben und Beschreibungen zunächst bei den Anatomen und später auch bei den Chirurgen und Geburtshelfern. Unter Anderen verdienen hier die Namen Rueff, Colombo, A. Paré, Sorbinus genannt zu werden, die bereits Monographien über Missbildungen erscheinen liessen. Eine grössere Rolle aber spielen die Monstren in den alten Chroniken dieses Jahrhunderts, allein die Beschreibungen und Abbildungen entbehrten einer jeglichen wissenschaftlichen Unterlage, sie standen fast ausschliesslich unter dem Einflusse des Aberglaubens, und die meisten waren reine Phantasiegebilde. Nur Colombo machte in dieser Zeit eine rühmliche Ausnahme, indem er sich dem Einflusse des Aberglaubens zu entziehen wusste und naturgetreue Angaben machte. Im 17. Jahrhundert blieb man so ziemlich auf demselben Standpunkte stehen, doch ist ein kleiner Fortschritt darin zu erblicken, dass sich die Zahl der Beobachtungen mehrte und naturgetreue Schilderungen und Abbildungen etwas häufiger erschienen als im vorhergehenden Jahrhundert. Was da-

mals Colombo gewesen, das war in dieser Zeit Bartholinus.

Erst das 18. Jahrhundert brachte einen weiteren Fortschritt auf dem Gebiete der Missbildungen. Während man in den früheren Zeiten sich mit der äusseren Beschreibung begnügt hatte, fing man jetzt an die Monstren vom streng anatomischen Standpunkte aus zu behandeln, man machte Sektionen, beschrieb die einzelnen Organe, und mitunter tauchten bereits auch schon Theorien auf über Bildung und Entstehung der Missbildungen. In dieser Beziehung ist es Haller gewesen, welcher sich grosse Verdienste erworben hat, indem er den Grundstein für wissenschaftliche Arbeiten auch auf diesem Gebiete legte in seiner Abhandlung »De monstris« seines Werkes »Opera minora anatomica«. Neben ihm verdienen noch die Namen Wolff, Blumenbach und Sömmering genannt zu werden.

Als nun im 19. Jahrhundert die Entwicklungsgeschichte ihre Rolle in der Wissenschaft zu spielen begann, da hatte man endlich eine Grundlage für die Entstehung der einzelnen Formen von Missbildungen gefunden. Männer wie Meckel, Geoffroy, St. Hilaire, Förster, Bischoff, Vrolik, His, Panum, Dareste, Rokitansky, O. Hertwig, Ahlfeld, v. Recklinghausen, Thoma u. A. waren es, die sich durch ihre Arbeiten einen dauernden Platz in der Literatur dieses Gebietes errungen haben.

Man war sich klar darüber, dass die Erkenntnis der Entstehungsweise von Entwicklungsfehlern natürlich nur möglich ist im Anschluss an die Kenntnis des normalen Entwicklungszustandes des Foetus, und deshalb suchte man durch die verschiedenartigsten entwicklungsmechanischen Experimente die Ursachen zu ergründen, die zu einer Missbildung führen.

Diese eingehenden Versuche zeigten zwar, dass sich Missbildungen künstlich erzeugen lassen durch Temperaturschwankungen, Behinderung der O-Zufuhr und Verzögerung

der Bebrütung, doch gelang es zunächst nicht die Form der Missbildung von einer bestimmten Bedingung abhängig zu machen. In dieser Hinsicht kam 1882 Leo Gerlach zu einem positiven Resultate, indem er durch teilweises Firnissen von Eiern in einzelnen Fällen beabsichtigte Formen von Doppelbildungen erzeugen konnte. Durch weitere Versuche von Pflüger, Roux und Born an Froscheiern, die in Zwangslagen gebracht wurden, gelangte man zur genauen Kenntnis der örtlichen Beziehungen, die zwischen den ersten Furchungen und den Organanlagen bestehen. Auch der Einfluss der Schwerkraft wurde untersucht und dadurch festgestellt, dass die normale Lagerung des Eies mit dem pigmentierten Pol nach oben durch die Schwerkraft bedingt ist, und dass bei Veränderung dieser Lagerung Störungen der Entwicklung und Missbildungen der Anlage vorkommen. Eine besondere Bedeutung erhielt auch die Polyspermie (nach verschiedenen Arbeiten von O. Hertwig) für die Entstehung von Monstren. Noch grösseres Interesse als alle bisherigen Versuche beanspruchen die Experimente, die durch direkte operative Eingriffe am Ei den Entwicklungsgang beeinflussen. So haben W. Roux, O. Hertwig, Morgan, Ziegler u. A. durch Anwendung von Druck auf die Eier, Boveri durch seine Schüttelmethode, Roux durch direkte Verletzung des Eies und Chabry durch Verletzung der Furchungskugeln die interessantesten Beobachtungen gemacht.

In ätiologischer Hinsicht haben diese eingehenden Versuche allerdings einige ganz wichtige Anhaltspunkte ergeben, doch sind wir durch sie noch keineswegs so weit vorgedrungen in unserer Erkenntnis, dass wir in jedem Falle sagen können, in welchem Stadium der fötalen Entwicklung und in welcher Form die Störung eingetreten sein muss. Noch ratloser stehen wir da, wenn wir eine Antwort darauf geben sollen, welcher Art die Ursachen waren, infolge deren jene Störungen der Entwicklung eintraten. In den aller-

meisten Fällen müssen wir einfach auf eine ätiologische Erklärung entweder ganz verzichten oder uns mit mehr oder weniger begründeten Vermutungen begnügen.

Marchand nimmt als Ursachen der Missbildungen äussere und innere an. Zu ersteren rechnet er mechanische, physikalische, chemische und noch anderweitige Einwirkungen. Ob unter diesen letzteren auch die psychischen Momente, wie das »sich verschauen« eine Rolle spielen, lässt er dahin gestellt sein. Von den inneren Ursachen im eigentlichen Sinne kann man, wie Marchand betont, nur in solchen Fällen reden, in denen es sich um eine fehlerhafte Beschaffenheit der Keimsubstanz handelt, welche selbst ererbt sein kann, und in den meisten Fällen (immer?) ererbt ist. Der Begriff der Vererbung, die Erblichkeit ist daher untrennbar verbunden mit dem der inneren Ursachen.

Was die Häufigkeit der Missbildungen anlangt, so lassen sich darüber noch keine bestimmten Angaben machen, denn die Zahlen lauten so verschieden, je nachdem man nur die auffälligeren oder auch die geringeren mitzählt, und es existieren einerseits Angaben, nach denen eine Missbildung auf 4000 Geburten kommt, andererseits solche, nach denen schon nach 176 Neugebornen 1 Missbildung sein soll.

Eine hinlänglich constatierte Beobachtung ist nur die, dass die Mehrzahl der Monstren dem weiblichen Geschlecht angehört.

Was die Einteilung der Missbildungen anlangt, so unterscheidet man gewöhnlich 4 Gruppen:

1. Monstra per defectum, sogenannte Hemmungsbildungen, welche auf völliger Hinderung oder doch mangelhafter Ausbildung von Teilen beruhen;
2. Monstra per excessum, Missbildungen mit excedierender Entwicklung, welche auf einer vermehrten Gewebsbildung beruht;

3. Monstra per fabricam alienam, Lageveränderungen innerer Organe, Irrungsbildungen;
4. Hermaphroditen.

Unter diesen verschiedenen Missbildungen soll uns in dieser Arbeit aber nur eine Unterabteilung der Monstra per defectum interessieren, nämlich jene Gruppe, die unter den Namen Cyklopie, Monopsie (Ahlfeld), Monophthalmie (Perls) und Archinencephalie (Kundrat) in der Literatur näher bekannt ist. Veranlassung zu dieser Arbeit gab mir ein typischer Fall von Cyklopie, der in der hiesigen geburtshilflichen Poliklinik zur Beobachtung kam, und mir durch die Güte meines hochverehrten Herrn Lehrers Prof. Dr. Hofmeier in liebenswürdigster Weise zur Beschreibung überlassen wurde.

An der Hand der Literatur gestatte ich mir ein Bild von der Cyklopie zu entwerfen, dem gegenüber wir dann unseren Fall des Näheren vergleichend betrachten wollen.

Die Cyklopie stellt eine besondere, wohlcharakterisierte Gruppe unter den Missbildungen des Centralnervensystems dar. Sie ist bedingt durch Störung einiger wesentlicher, dem Schlusse des Medullarrohres unmittelbar folgenden Entwicklungsphasen, der Phasen, die zur paarigen Gliederung vor allem des primären und des secundären Vorderhirns führen. Gleichzeitig mit dieser Bildungshemmung gehen Störungen in der Entwicklung des Schädels einher.

Wie schon die Bezeichnungen Cyklopie, Monopsie etc. darauf hindeuten, so ist das auffallendste äussere Symptom dieser Missbildung das Zusammenfliessen beider Augenhöhlen resp. beider Augäpfel. Vereinigen sich die Augenhöhlen sehr frühzeitig zu einer einzigen, wenn auch in der Breite ausgedehnten, so müssen die zwischen den Orbitae sich bildenden Organe zum Wegfall kommen, oder an andere Stelle gerückt werden. In der That sind auch die knöchernen Gebilde, Nasenbein und Nasenhöhle nur in hohem Grad

rudimentär angelegt oder fehlen ganz, die häutigen Gebilde hingegen, die Bedeckung der Nase, finden sich in der Regel über die confluierten Augen gerückt und sitzen dort in Gestalt eines zusammengerollten Hautlappens, Rüssels, mehr oder minder lang, mehr oder minder gestielt. Auch die Mundhöhle wird in die Missbildung hineingezogen und bleibt meist in der Entwicklung zurück, so dass sie nur einen ganz kleinen Raum beansprucht. Mundspalte wie Nasenrüssel können auch ganz fehlen, kurzum es werden die verschiedenartigsten Spielarten beobachtet.

Aus der Thatsache, dass die Bulbi durch Ausstülpung der vorderen Hirnblase entstehen, folgt, dass die Cyklopie ihre primäre Ursache nicht im Gesichtsschädel, sondern im Gehirn selbst hat und dass infolgedessen gerade auch hier die verschiedenartigsten Abweichungen von der Norm beobachtet werden. Das Grosshirn verrät stets sehr ausgeprägte Bildungsfehler: es bildet in der Regel eine an der Convexität unpaarige, mit Flüssigkeit gefüllte Hohlkugel, deren dünne Wände aus atypisch angelegten, spärlichen, nicht selten transversal gerichteten Windungen bestehen. Mitunter zeigt auch das Schädeldach, besonders auf der Scheitelhöhe, mehr oder weniger umfangreiche Spalten, aus welchen verkümmerte Hirnwindungen, eventuell eine Substantia cerebro-vasculosa mit Windungsresten an die Oberfläche treten und so eine Combination der Cyklopie mit Encephalocystocele darstellen.

An der Hirnbasis ist gewöhnlich eine mangelhafte Scheidung in zwei Hemisphären deutlich zu erkennen und vom Riechhirn ist nichts zu beobachten. Bulbus und Tractus olfactorius fehlen bei der Cyklopie vollständig.

Die Grosshirnganglien können fehlen oder sie bleiben mit der basalen Hirnplatte verschmolzen, ihre Differenzierung bleibt aus. Die Sehhügel sind meist paarig angelegt, zum Teil aber in der Medianlinie mangelhaft abgeschnürt und manchmal auch von ungleicher Grösse. In der Anlage und Organisation der verschiedenen Abschnitte des Mittel- und

Hinterhirns sowie der Oblongata kommen ebenfalls mannigfache Abnormitäten vor. Die Ventrikel sind meist mehr oder minder confluiert und bilden entweder einen gemeinsamen Hohlraum oder mehrere miteinander communicierende Räume, die fast ausnahmslos sehr stark hydropisch erweitert sind. Opticus und das Cyklopenauge zeigen die verschiedensten Varietäten. In denjenigen hochgradigen Fällen von Cyklopie, in denen die beiden Augen zu einem zusammengeflossen sind, lassen sich die Spuren der Duplicität in dem Aufbau dieses einen Auges am deutlichsten nachweisen in der Cornea, Iris, Linse und Glaskörper. Die Muskulatur in ihrer Verdoppelung bietet mannigfache Variationen dar. An den Lidern sind gewöhnlich die Spuren sehr deutlich, dass je zwei obere und je zwei untere Lider zusammengewachsen sind. Sogar Thränenpunkte konnten in einzelnen Fällen aufgefunden werden, zwei Thränendrüsen sind die Regel. In den leichtesten Fällen von Cyklopie sind Bildungsmängel an den Augen nur andeutungsweise vorhanden. Es können zwei verschmolzene oder dicht aneinander gelagerte Orbitae mit zwei völlig abgeschnürten Bulbi sich vorfinden, oder der cyklopische Charakter braucht nur durch eine übermässige Annäherung der Augenhöhlen und Augäpfel mit dazwischen liegender Nasenspalte zum Ausdruck zu kommen.

Die cyklopischen Missbildungen zeigen, wie wir aus dem Geschilderten zur Genüge ersehen haben dürften, sowohl hinsichtlich des Grades der Verschmelzung der Augäpfel als auch namentlich hinsichtlich der Natur und des Umfangs der Entwicklungsstörung des Gehirns und des ganzen Centralnervensystems die allergrössten Varietäten und Abstufungen.

Diese verschiedenen Formen von Cyklopie, von den leichtesten bis zu den schwersten, finden wir sehr übersichtlich zusammengestellt in dem Kapitel über Cyklopie von Ahlfeld sowie den schönen Abbildungen seiner Tafeln XLV, XLVI und XLVII.

Als leichtester Grad von cyklopischer Missbildung ist hier in erster Linie ein Fall mit Verschmälerung des Gesichts und mit näher aneinander gerückten Augenhöhlen angeführt, den Rokitansky in seinem Handbuch der pathologischen Anatomie Bd. I pag. 59 beschrieben hat. Dann folgt eine sehr eingehend geschilderte Übergangsform von Hecker und Buhl. Es handelt sich in diesem Fall um näher aneinander gerückte Augen, rudimentäre Nase, Zwischenkiefermangel, Oberkieferspalte, sehr kleinen Schädel mit dicht aneinanderliegenden Nähten, synostotischer Stirnnaht und offener, zwischen den Orbitaldecken in Nasen- und Mundhöhle führender Spalte. Die Hemisphären sind nicht von einander getrennt, die beiden Seitenventrikel bilden durch Verschmelzung eine geräumige, mit viel Flüssigkeit gefüllte Höhle. Balken und Gewölbe samt Septum pellucidum fehlen.

Ferner kommt von unbekanntem Autor ein Fall mit Verschmälerung des Gesichts in der Mittellinie, mit Näherrücken der Augen und mit grosser medianer Gaumen- und Lippenspalte.

In den folgenden Beispielen sitzt die Nase noch zwischen den beiden Augen, doch ist es nur zur rudimentären Ausbildung des Nasenlappens gekommen. Der eine von diesen beiden Fällen stammt von Vrolik (Tabulae ad illustrandam embryogenesin Taf. 53 Fig. 1), der andere aus der Sammlung des pathologischen Instituts Leipzig (Missbildungen Nro. 42).

Den Übergang zur ausgebildeten Cyklopie d. h. Vereinigung der beiden Augenhöhlen zu einer gemeinsamen Höhle illustriert der nun folgende Fall Vroliks (Tabulae ad illustrand. embryogen. Taf. 53 Fig. 8), in dem die Vereinigung an den inneren Augenwinkeln schon stattgefunden hat, die übrigen Lidspalten aber noch in ihrer ganzen Ausdehnung die Breite des Gesichts einnehmen. Über den vereinigten Augenhöhlen findet sich nun bereits der cylindrisch zusammengerollte Nasenfortsatz der Haut. Hierauf

folgt eine sehr alte eigentümliche Darstellung eines Zustandes, bei dem die beiden Augenhöhlen confluieren, die beiden Augäpfel vereinigt sind zu einem gemeinsamen Körper, auf dem vorne zwei Corneae mit zwei Pupillen bemerkbar sind. (Fortunius Licetus: »De monstris« Amsterdam 1665.) Der nächste Fall ist compliciert mit Situs transversus, Mund fehlt. (Sammlung der Entbindungsanstalt Leipzig.)

Hierauf wird von Schmidt (»De Cyklopia«, Diss. Turici 1838) eine Beschreibung von Cyklopie angeführt, bei der es nur zur mangelhaften Ausbildung des Nasenlappens gekommen ist. Oberhalb der vereinigten Augenhöhlen sieht man in die Nasenhöhle hinein und ist beiderseits die mittlere Muschel freiliegend.

Ferner wird eine Complication der Cyklopie mit mangelhafter Entwicklung des Unterkiefers, mit Synotie und nicht zur Entwicklung gelangtem Nasenlappen angeführt, die von Knape (Monstri humani maxime notabilis descriptio anatomica, Diss. Berlin 1823) stammt.

Bei dem kommenden Falle von Heymann, Meckel (Deutsch. Archiv 1820 Bd. 6) ist das besonders bemerkenswert, dass durch Erheben des Augapfels die gemeinsame Caruncula lacrimalis sichtbar wird.

Die folgende Beschreibung von Vrolik (Tabul. ad illust. embryogen. Taf. 54 Fig. 3) zeigt die beiden Corneae bei weiterer Annäherung zu einer Bisquitform verschmelzen, die Augenlidränder ein Rhomboid bilden, mit einer sagittalen und einer queren Achse.

Nun kommen vier Fälle, in denen die beiden Corneae zu einer gemeinsamen verschmolzen sind. (Vrolik Tab. ad illust. embryogen. Taf. 54 Fig. 2, Rokitansky Handbuch der pathol. Anatomie 3. Aufl. I. Bd. pag. 59, Jourdan Description anatomique d'un cas de Cyklopie, Thèse de Paris 1833, Lanceraux traité d'Anatomie pathologique p. 116.)

An diese schliesst sich die Dissertation von Walther (München 1845) »Über menschliche Monopsie und Cyklopie« an. Es handelt sich hier um das Präparat eines 7 monatlichen Foetus mit einem dem äusseren Anschein nach normal gebildeten Auge. Das Gehirn zeigt an Stelle der grossen Hemisphären eine grosse, häutige, sehr gefässreiche Blase, auf deren Boden sich ein ca. 2‴ dicker, körniger, der Hirnsubstanz nicht unähnlicher Niederschlag befand. Der zweite Fall von Walther beschreibt ein ausgetragenes Kind mit zwei Bulbi an einem Stiel, mit gut ausgebildeten vorderen Teilen des Gehirns und mit einer Blase an Stelle der hinteren Partien. Nach Wegnahme der Blase treten die Thalami optici, die Corpora striata und Substantia quadrigem., nur von dem verdickten Plexus chorioidei bedeckt, frei zu Tage. Der letzte Fall von Walther stellt einen 8 Monate alten Foetus dar, bei dem die grossen Hemisphären ganz fehlen und statt derselben eine $^1/_2$‴ dicke, aus einem Convolut von Gefässen bestehende Blasenwand sich befindet, auf deren Boden ein der Hirnsubstanz nicht unähnlicher Niederschlag nachgewiesen wurde.

Eine weitere interessante Beobachtung von Delle Chiaie (Historia anatomica teratologica intorno ad una bambina rinocefalo-monocola. Napoli 1840) lässt Ahlfeld nun folgen: Gemeinschaftliches Foramen Monroi, gemeinsame Ventrikel mit Flüssigkeit gefüllt, die erhaltene Masse des Gehirns eine oblonge Form bildend, die Hauptmasse der Schädelhöhle durch eine Blase ausgefüllt, der Nasenrüssel eine mit Schleimhaut ausgekleidete Höhle enthaltend. In den folgenden beiden Fällen, die von Vrolik (Tabul. ad illustr. embryogen. Taf. 54 Fig. 1) und aus der Sammlung des pathol.-anatom. Instituts zu Leipzig (Missbildungen Nro. 47) stammen, zeigt sich, dass die Sklera den ganzen Raum zwischen den Augenlidrändern ausfüllt und dass es zur Ausbildung einer Cornea nicht gekommen ist. Ferner führt Ahlfeld noch zwei Präparate aus der Sammlung des

pathologischen Instituts Leipzig (Missbildungen Nro. 46 und 49) sowie einen Fall von Rokitansky (Handbuch der pathologischen Anatomie, 3. Aufl. 1. Bd. pag. 59) an, bei denen es zu einer sehr mangelhaften Bildung der Augenhöhle überhaupt gekommen war, ferner nur ein rudimentärer Bulbus sich vorfand und dann ein Bulbus gar nicht nachgewiesen werden konnte. Endlich schliesst sich noch an die Arbeit von Raddatz (»De Cyclopia«, Diss. Berlin 1829), welche einen Fall behandelt, bei dem Stirn- und Scheitelbeine miteinander zu einem Ganzen verbunden waren, nur der hintere Teil der Pfeilnaht sich vorfand und über dem kleinen nicht getrennten Stirnbein, an Stelle der grossen Fontanelle ein Schaltknochen sich zeigte. Die kleine Fontanelle war übermässig weit.

Zum Schlusse möchte ich aus der Ahlfeldschen Zusammenstellung nur noch anführen jene selteneren Beobachtungen unter den Cyklopien, nämlich Cyklopie bei Zwillingen, wie sie Ellis (Obstetrical transactions Bd. VII 1866 p. 162) schilderte, sowie jene Complicationen der Cyklopie mit Hemicephalie und Synotie, welche die grössten Verunstaltungen darstellen.

Was die Literatur der neueren Zeit anlangt, so sind darin verhältnismässig nur wenige Fälle von menschlicher Cyklopie niedergelegt. In der Sitzung vom 29. April 1898 der Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie zu Berlin berichtet Heyder über die weiteren Schicksale eines, vor zwei Sitzungen vorgestellten, Kindes mit den mannigfaltigsten Missbildungen. Bei dem Versuche Professor Rinne's, Augen zu bilden, ergab sich, dass keine Bulbi vorhanden waren, nur rudimentäre bindegewebige Gebilde, an denen ein retinaartiges Gebilde haftete. Die Sektion des zehn Tage später zugrunde gegangenen Kindes ergab, dass es ein weibliches Individuum war. Die inneren Geschlechtsorgane waren deutlich weiblich, beiderseits ein Eierstock mit Muttertrompete und Eileiter, in der Mitte ein Uterus bi-

cornis mit kräftig ausgebildetem rechten Horn. Ausserdem fand sich nur eine linke erheblich vergrösserte Niere mit einem linken Harnleiter. Nebennieren waren beiderseits vorhanden. Der Dünndarm ging ohne deutliche Ausbildung eines Coecums in den nur etwas weiteren Dickdarm über. Am Herzen waren der Ductus art. Botalli und das Foramen ovale noch offen.

Einen weiteren Fall demonstrierte H. Hübl in der Sitzung vom 26. Oktober 1897 der geburtshilfl. gynäkolog. Gesellschaft in Wien. Es handelte sich um einen 1850 g schweren, 36 cm langen Cyklopen, den eine gesunde 22-jährige I para in erster Schädellage spontan geboren hatte. An Stelle der Nasenwurzel fand sich ein gemeinsamer Bulbus, an welchem äusserlich zwei Pupillen zu erkennen waren. Darüber lag der rudimentäre Nasenfortsatz, der ein 3 cm langes, penisähnliches Gebilde darstellte. Ausser den sonst typischen Befunden von Cyklopie fand man an dem Präparat einen Hydrocephalus, eine Nabelhernie, Atresia ani, das mangelhaft entwickelte männliche Genitale, Klumpfüsse, Polydaktylie, ein persistierendes Foramen ovale, beiderseitige Atresie der Ureteren und beiderseitige Hydronephrose. Fruchtwassermenge war normal, Frucht kam lebend zur Welt, starb aber nach wenigen Atemzügen. An der Nachgeburt fand sich nichts Abnormes. Die Frau schreibt die Geburt dieser Missbildung dem Umstande zu, dass sie, als sie drei Wochen schwanger war, von einem bösen Hunde heftig erschreckt wurde. Dieser Fall dürfte insofern von Interesse sein, als hier ausnahmsweise einmal der Termin des »Sichverschauens« in jene Zeit der embryonalen Entwicklung fällt, auf welche man die Ursachen der Cyklopie zurückdatieren muss.

Auf eine weitere Beschreibung von Cyklopien, compliciert mit den verschiedenartigsten Missbildungen, wie sie in der neueren Literatur von Blet (Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie zu Paris, Sitzung vom 13. Januar 1887),

Stadler (Temesvary, Budapest), Meyer (Sitzung vom 13. Mai 1898 der Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie zu Berlin), v. Monakow (Wiener med. Wochenschrift 1896 Nro. 51), v. Scanzoni (Inaug.-Diss. München 1896) und noch anderen geschildert wurden, will ich jetzt verzichten, es soll uns nur noch die Arbeit von O. Nägeli interessieren, in welcher zwar nur ein Fall, aber auch mikroskopisch in erschöpfender Weise durch Studium an Serienschnitten untersucht wurde. Leider war auch hier, wie fast in der Mehrzahl von Fällen, die Cyklopie nicht ganz rein, d. h. sie war combiniert mit Hypoplasie des Kleinhirns, mit einer Einstülpung des Cervicalmarkes in das Schädelinnere und mit schweren Veränderungen an der Wirbelsäule und an der Schädelbasis etc. Für die Frage nach der Selbstdifferenzierung der verschiedenen nervösen Anlagen ist dieser Fall von hervorragender Bedeutung und ganz besonders deshalb, weil die Frucht sich fast bis zum normalen Ende der Gravidität fortentwickelt hatte. Es handelte sich um einen nahezu reifen Foetus mit einem exquisit cyklopischen Doppelauge und totalem Defekte der Nase. Die Schädelbasis war mit einem grossen Teile der Wirbelsäule zu einem Gebilde verschmolzen, dementsprechend fand sich das ganze Cervical- und ein Teil des Dorsalmarkes in die Schädelhöhle mit einer Schlinge eingestülpt. Diese Schlinge, welche sich zwischen den Kleinhirnanlagen eingeschoben hatte und mit dem 4. Ventrikel verwachsen war, verdankte ihren Ursprung einer abnormen Beugung im spinalen oberen Teil des Medullarrohres und es fanden sich daher statt der bekannten drei cerebralen Beugungen deren fünf. Erst jenseits der Vierhügelplatte bog sich der caudale Abschnitt des Rückenmarks spitzwinkelig um und zog sich in den Wirbelkanal zurück. Das Grosshirn präsentierte sich als eine kleinapfelgrosse Hohlkugel, die mit seröser Flüssigkeit gefüllt war. Ein Sulculus long. fehlte. Vom Riechhirn war nichts zu entdecken, eine Fornixsäule war aber vorhanden. In der

schmalen basalen Schleife fehlte die differencierte Übergangswand des Grosshirns, in den Sehhügeln beiderseits die innere Kapsel. Dagegen fand sich mitten in der sonst äusserst mangelhaft differencierten Basalplatte eine, aus teilweise gekreuzten Fasern bestehende, Markmasse, welche als eine verlagerte, atypische innere Kapsel zu betrachten war. Die Sehhügel waren teilweise verschmolzen und enthielten basalverlaufende markreife Faserfascikel. Was nun diesem Fall eine allgemeinere Bedeutung verleiht, ist 1. der Umstand, dass trotz des Mangels eines Stabkranzes und einer eigentlichen inneren Kapsel eine ziemlich beträchtliche faserreiche Strahlung des Sehhügels, aber basalwärts, herausgewachsen ist und sogar zur atypischen Faserkreuzung an der Basis geführt hat, und 2. dass es zwischen der sich in der Schlinge berührenden Wand der Medulla obl. einerseits, des Cervicalmarkes andererseits, zu einem innigeren Faseraustausch durch bogenförmige markreife Fasern gekommen ist, d. h. zu ganz atypischen, aber gleichwohl markhaltigen Faserverbindungen, die wohl nie funktionsfähig hätten werden können. Wir haben hier Beispiele für eine sehr weitgehende Selbstdifferencierung von nervösen Anlagen, die durch abnorme mechanische Momente in sehr früher Foetalzeit umgelagert, verschoben und ausser Zusammenhang mit ihren eigentlichen natürlichen Verknüpfungsanlagen resp. Centren gebracht wurden.

Aus diesen Beobachtungen geht hervor, dass die Wachstumsenergie und Unabhängigkeit in der Entwicklung bei manchen cerebralen Einzelanlagen zu einer gewissen Embryonalzeit so intensiv sein kann, dass bei Verlagerung der natürlichen Wachstumswege eher ganz paradoxe nervöse Verbindungen geschlossen werden, als dass der Weiterentwicklung ein Ziel gesetzt wird und eine Rückbildung beginnt. Solche intime Faserverbindungen, wie sie in dem Naegeli'schen Falle z. B. zwischen Oblongata und dem Dorsalmark vorhanden waren, weisen darauf hin, dass architektonische Verbindungen und Gruppierungen sich bilden

können, ganz ohne Rücksicht darauf, ob sie später für eine erspriessliche physiologische Thätigkeit eine anatomische Grundlage zu liefern imstande sind oder nicht. Diese Verhältnisse erinnern ganz an das Zusammenheilen von durchschnittenen Nervenstümpfen ganz verschiedener Nerven, Operationserfolge, wie sie gerade in den letzten Jahren von Langley mehrfach erzielt wurden.

Eine weitere hochinteressante Arbeit hat Seligmann geliefert über Störungen im inneren Bau des cyklopischen Grosshirns. Es handelte sich darin um eine partielle Cyklopie bei einem 7 Monate alten Knaben. Das Stirn- und Scheitelbein bildete einen umfangreichen Lappen. Der long. Hirnspalt begann erst in der Mitte der Convexität und schnitt nach hinten die Hinterhauptslappen vollständig ab. Das ganze Grosshirn war nur ca. 10 cm lang, die Hemisphären waren in einer Ausdehnung von 4 cm verwachsen. Die Riechnerven fehlten, eine Insel war nicht vorhanden. Ammonshorn und Fornixsäulen waren rudimentär, Septum pelluc. fehlte. Das Claustrum war unpaarig und verlief horizontal, parallel der ungefurchten Grosshirnbasis. Noch in der Gegend des Beginns des Sulc. longitud. waren in der Tiefe Windungsbrücken sichtbar, unter welchen eine dem Balkenkörper ähnliche, spärliche Fasermasse von der rechten zur linken Hemisphäre überging. Commissura ant. schlingenförmig verzogen, der frontale Teil der Sehhügel etwas in die Länge gezogen, letztere Gebilde sowie die beiden Corpora mamm. und auch die Corpora striata teilweise medial verwachsen, die Linsenkerne medialwärts gerückt. Die Nn. optici, die Corpora genikul., die Pedunculi cer. etc. ziemlich normal. Auch im Mittelhirn, Kleinhirn, Pons Oblongata nichts bemerkenswertes. Auffallenderweise erwähnt Seligmann kein Wort über die nahe Verwandtschaft dieser Missbildung mit der Cyklopie.

Da zur Cyklopie grundsätzlich alle Störungen in der Bildung der Grosshirnoberfläche zu rechnen sind, wie

C. v. Monakow behauptet, bei denen auch nur streckenweise eine vollständige Längsfurchung und Bildung eines Sichels fehlt, d. h. also alle jene Fälle mit transversalen Windungsbrücken von einer Hemisphäre zur andern und mit Aplasie oder Hypoplasie des Balkens, so dürfte auch der neuerdings von Ilberg in der Jahresversammlung der Vereinigung mitteldeutscher Psychiater 1899 mitgeteilte Fall eines 6 Tage alten Kindes mit Defekt des Grosshirns, meines Erachtens, grundsätzlich zur Cyklopie zu rechnen sein, obwohl die Augen normal gebildet waren. Die unpaare Gehirnblase stellte einen dünnwandigen, aus unentwickelter Rinde bestehenden Sack dar, Falx cerebri, Balken und Corpora mamm. fehlten. Eine ausführliche Publication dieses Falles steht noch aus.

Die Aetiologie der Cyklopie ist ebenso wie die der übrigen Hemmungsbildungen beim Menschen noch recht in Dunkel gehüllt, weshalb ich auch darauf verzichten möchte, des Näheren einzugehen auf die Theorien, die man bisher als die Ursachen für die Entstehung dieser Missbildung angesehen hat. Es sind zwar durch die experimentell-embryologische Untersuchung die fruchtbarsten Gesichtspunkte und einige ganz vortreffliche Ergebnisse gewonnen worden, und wenn auch die Experimente an Tierembryonen nicht ohne weiteres auf die Verhältnisse bei Menschen zu übertragen sind, was schon daraus hervorgeht, dass die künstlich erzeugten Missbildungen ausnahmslos bald absterben, während die menschlichen Früchte, die in der ersten Foetalzeit von Schädlichkeiten betroffen wurden, reif werden und eventuell noch über die Foetalzeit hinaus leben können, so liegt die Annahme doch nahe, dass auch bei den Hemmungsbildungen des Menschen dieselben abnormen thermischen, chemischen oder mechanischen Reizzustände sich geltend machen können, wie bei den Tierembryonen.

Unaufgeklärt bleibt es auf jeden Fall immer noch, woher jene die Entwicklung schädigenden Momente beim

Menschen kommen, welcher Art sie sind, ob sie im Blut der Mutter kreisen (Alkohol, Toxine) oder ob sie möglicherweise von den Fruchthüllen oder der Uteruswand stammen.

Durch die Versuche von Dareste, Féré u. A. ist nur soviel festgestellt, dass die Cyklopie auch artificiell hervorgebracht werden kann, und dass die nämlichen Schädlichkeiten, die zur Cyklopie führen, auch andere Missbildungen erzeugen können. Um in diesen mannigfaltigen Combinationen von Bildungsfehlern etwas gesetzmässiges zu finden, dazu ist meines Erachtens ein viel grösseres, und vor allem viel sorgfältiger als bisher studiertes Material erforderlich, und namentlich mikroskopische Untersuchungen an Serienschnitten dringend notwendig.

Anschliessend an das in Vorstehendem entworfene Bild von Cyklopie will ich nun zur Beschreibung meines Falles übergehen.

Die hiesige geburtshülfl. Poliklinik wurde am 11. X. 02 erst nach der Entbindung in Anspruch genommen, weil die Frau, eine 35jährige VIpara, infolge der trotz kräftiger Wehen doch fast 10 Stunden dauernden Geburt sehr ermattet war und zu collabieren drohte. Die anamnestischen Erhebungen ergaben, dass die früheren Geburten normal verliefen, Menses regelmässig, ohne Störungen, letzte Menstruation Ende Januar, Schwangerschaft normal verlaufend ohne Störung. Der Befund der Klinik war folgender:

Frau sehr schwächlich, Puls mässig gut, ziemlich starkes Emphysema pulm., Bronchitis levis, quoad Genitalia, keine Abnormitäten. Nach Angabe der Hebamme wurde das Kind in Schädellage lebend geboren und lebte bis ca. eine Stunde nach der Geburt. Die Herzschläge waren gut. Die Atmung dagegen nur ganz oberflächlich. Das Kind starb allmählich ab.

Die kindliche Leiche zeigte alle Zeichen der Reife und stellte eine Missgeburt dar, die zur Klasse der Cyklopie zu rechnen ist. Nach Angaben der Frau waren alle früheren

Kinder normal und auch in der ganzen Verwandtschaft kein ähnlicher Fall bekannt.

Bei der am 29. XI. 02 von Herrn Dr. Borst im hiesigen pathol.-anatom. Institut vorgenommenen Obduktion ergab sich der folgende Befund: Das in Formol fixierte weibliche Individuum ist 44 cm lang. Extremitäten und Rumpf erscheinen wohlgebildet. Der Kopfumfang beträgt 36 cm. Die Nähte sind ausserordentlich weit, die Kopfknochen schlotternd. In der Mitte des Gesichts findet sich eine einzige, schlitzförmige Augenöffnung, man sieht noch sehr deutlich oben und unten eine Furche zwischen den in eines verschmolzenen Lidern. Die beiden unteren Thränenpunkte sind deutlich zu sehen, die oberen sind nicht nachweisbar. Die Lider werden von feinen Haaren umsäumt. Über diesem Augenschlitz sitzt ein 2 cm langer, walzenförmiger Rüssel, der an seiner Spitze eine Öffnung zeigt, durch welche man mit einer dünnen Sonde nur 2 cm weit eindringen kann, Ohren und Lippen erscheinen etwas plump. Das Gewebe der Kopfschwarte ist sulzig, ödematös und teilweise auch durchblutet. Die Kranznaht und Pfeilnaht weit diastatisch, die vordere Fontanelle $4^1/_2$ cm lang und fast 3 cm breit, an Stelle der hinteren Fontanelle ein dreieckiger häutiger Keil von 7 cm Breite und $6^1/_2$ cm Länge. Der grösste Teil der Schädelhöhle ist eingenommen von dem mächtig erweiterten subarachnoidealen Raum. Mit diesem subarachnoidealen Raum kommuniziert die einfache Höhle des eine kindsfaustgrosse Blase darstellenden Grosshirns. Deutlich entwickelt sind die Thalami optici, welche vorn in eins verschmolzen sind, nach hinten aber einen kleinen Spalt zwischen sich frei lassen, durch welchen man nach hinten eine Sonde in den Aq. duct. einführen kann. Kleinhirnhemisphären und Oberwurm sind vorhanden, es fehlt der Balken der Fornix, die Streifenhügel. Die einfache Hirnblase zeigt fast gar keine Gliederung in Gyri. Von den Hirnnerven fehlt der Olfactorius. Die Optici sind zunächst nicht sichtbar.

Dann ist deutlich der Abducens, der Trigeminus, Acustico facialis. Sehr deutlich ist die Arteria basilaris und auch die Teilung in die beiden Vertebrales.

Diesem Befunde entsprechend fehlen an der Basis cranii die Lamina criprosa, die Crista Galli. Die kleinen Flügel des Keilbeins, die Proc. clinoid. ant. et post., die Sella Turcica.

Vorhanden ist das Foramen ovale, Meatus auditorius int. und fossa jugularis. Die Hirnbasis zeigt die Brücke als eine kleine fluktuierende Blase, die Medulla oblong., Oliven floculi etc. sind gut ausgebildet. Chiasma nerv. opt. fehlt, dagegen finden sich jetzt die oben vermissten Optici. Jeder von beiden verlässt durch ein ganz feines Loch die Schädelhöhle. Nach ihrem Austritt aus derselben laufen sie dicht nebeneinander, verschmelzen dann scheinbar, indem sie an einen rundlich ovalen kleinen kirschkerngrossen Körper herantreten, der sich nach vorne zu einem scheinbar soliden Stiele verjüngt. Foramen optic. und Fissura orbital. beiderseits nur angedeutet. Durch letztere tritt ebenfalls nur ein äusserst schmächtiger Nerv.

Die inneren Organe geben zu Bemerkungen keinen Anlass. Nur im Herzen fehlen das Vorhof- und das Kammerseptum.

Bei der Inspektion der Rachenorgane erweist sich die Zunge als ein ziemlich breiter aber dünner Lappen. Uvula, Mandeln und Gaumenbögen sind wohlgebildet, ebenso die Speiseröhre, Kehleingang, Kehlkopf, Stimmbänder und Trachea. Die Choanen fehlen, die Tubae Eustachii sind vorhanden, der harte Gaumen zeigt zwei neben der Mittellinie verlaufende Furchen, welche von wulstigen, Conchen ähnlichen Prominenzen begleitet sind. Zwischen den Furchen verläuft eine in der Sagittalebene stehende Knochenlamelle, die den rudimentären Vomer zugerechnet werden muss. Die Conchen ähnlichen Prominenzen stellen die nicht vereinigten Gaumenfortsätze dar.

Die Geschlechtsorgane geben zu Bemerkungen keine Veranlassung; Uterus, Tuben, Ovarien und auch äussere Genitalien normal.

Wenn wir nun unsern Fall von Cyklopie mit den in der Literatur näher beschriebenen vergleichen, so fällt in erster Linie auf, dass unser Cyklops eine typische hochgradige Form von Cyklopie darstellt ohne Complicationen mit anderen Missbildungen, abgesehen von den etwas plumpen Ohren, der breiten dünnen Zunge und dem fehlenden Vorhof und Kammerseptum.

Ein weiterer Befund, den ich in der Literatur nicht erwähnt gefunden habe, ist die Communication des mächtig hydropisch erweiterten Subarachnoidealen Raumes, mit dem, eine kindsfaustgrosse Blase darstellenden Grosshirn. Dieser letztere Befund scheint mir insofern von einiger Wichtigkeit zu sein, als man in ätiologischer Beziehung daraus entnehmen kann, dass es in unserem Falle in der allerersten Foetalzeit nicht zu einem Abschluss des Neuralrohres in seinem vorderen Ende gekommen zu sein scheint. Die Folgen von diesem Offenbleiben sind dann die, dass es nicht zur Teilung in die beiden Grosshirnhemisphären kommen konnte, ferner die Bildung der drei ersten Ventrikel unterblieb und dass die, diesen Partien entsprechenden Teile des Gehirns nur ganz kümmerlich zur Entwicklung gelangen konnten. Gründe für dieses Offenbleiben des vordern Neuralrohrendes anzugeben, dürfte schwer fallen.

Die Annahme von Dareste, dem sich auch Marchand anschliesst, dass ein Druck von Seiten der Kopfkappe des Amnion auf die vordere Hirnblase die Schuld trage an der rudimentären Entwicklung des Gehirns und somit Anlass gebe zur Cyklopie, ist in unserem Falle nicht zu acceptieren, weil amniotische Verwachsungen nicht vorhanden waren, was ja auch zu den grössten Seltenheiten gehören dürfte, wenn eine reife Missbildung dieser Art solche Verwachsungen aufweisen würde.

Auch eine frühzeitige Flüssigkeitsansammlung in der Schädelhöhle dürfte in unserem Falle als wahrscheinliche Ursache nicht anzunehmen sein, weil jene Cyklopien, die so entstanden gedacht sind, dann meistens mit Hemicephalie, Spaltbildung der Oberkieferfortsätze, Lippenspalten u. s. w. als Complication neben Cyklopie gefunden werden, wie Ahlfeld an verschiedenen Fällen zu zeigen sucht.

Nach diesen Auseinandersetzungen dürfte nur noch anzuführen sein, dass die Cyklopie oft auch klinisches Interesse bieten kann, indem sie, entweder wie in unserem Falle, den Geburtsverlauf bedeutend in die Länge zieht, oder indem sie durch noch grössere Flüssigkeitsansammlung im Schädel, oder durch Complikation mit anderen Missbildungen dem spontanen Abschluss der Geburt gar ein Hindernis in den Weg legt, das nur durch geburtshilflich-operativen Eingriff sich beseitigen lässt.

---

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Herrn Lehrer Professor Dr. Hofmeier für Übernahme des Referates, sowie Herrn Dr. Hammer, Assistent der Frauen-Klinik, für die bereitwillige Unterstützung bei Anfertigung der Arbeit, meinen tiefgefühlten Dank auszusprechen.

# Lebenslauf.

Ich Emil Becker, bayerischer Staatsangehörigkeit, bin geboren am 8. Oktober 1870 zu Elsenfeld, Bezirksamts Obernburg, als Sohn des Ökonomen Johann Becker daselbst. Nach Besuch des Gymnasiums zu Aschaffenburg erwarb ich mir dort das Reifezeugnis und bezog im Winter-Semester 1892 die Universität zu Würzburg. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Würzburg und wurde am 21. März 1899 als Arzt approbiert. Seit Dezember 1899 bin ich praktischer Arzt zu Velburg in der Oberpfalz. Vorstehende Dissertation habe ich unter der Leitung des Herrn Professor Dr. Hofmeier verfasst.